

Las esclerosis sistémicas en Asturias. 1996-2008

Mario Margolles (1), Sara Mérida (1)
 Consejería de Sanidad. Gobierno del Principado de Asturias

ANTECEDENTES Y OBJETIVO

En los estudios realizados sobre comparación de frecuencia de Enfermedades raras en España, Asturias presenta una elevada frecuencia de enfermedades difusas del tejido conectivo. Nuestro objetivo es intentar estimar la incidencia y los diferentes factores de la esclerosis sistémica en el Principado de Asturias entre 1996-2008.

RESULTADOS

En el período de tiempo analizado (1996-2008, trece años) se han diagnosticado en los hospitales asturianos un total de 222 casos nuevos los que nos da unas **tasas de incidencia de 20,4 casos/100.000 habitantes** y una **tasa media anual de 15,7 casos por millón de habitantes y año**.

La incidencia es considerablemente **mayor en mujeres** (gráfico 2), con tasas de 32,4 casos/100.000h, que en hombres, con tasas de 8,7. La incidencia es mayor con la edad (gráfico 3)

Esta enfermedad, habitualmente, cursa con las manifestaciones del **síndrome de CREST** (gráfico 1) presentando afectación general, cutánea, visceral, cardiorespiratoria, músculoesquelética, renal, etc. Tiene forma cutánea y sistémica y síndromes esclerodermiformes (fascitis eosinofílica, síndrome de aceite tóxico, síndrome de mialgia eosinofílica, implantes de silicona) con dos patrones de presentación.

La mayoría de los enfermos presentan **signos de afectación -visceral** (tablas 1 y 2) y, cuando hay compromiso del tracto gastrointestinal, el corazón, los riñones o los pulmones (esclerosis sistémica), la enfermedad puede causar la muerte.

Por lo general, **se diagnostican a través de la historia clínica y de los hallazgos físicos**. Para determinar la extensión y severidad de la alteración de los distintos órganos internos se efectúan los exámenes indicados en la tabla anexa.

El curso y la severidad de la enfermedad resultan impredecibles, ya que, varían ampliamente de unos enfermos a otros.

La primera **causa de muerte es la afectación pulmonar** (siendo más frecuente la neumonitis intersticial y la fibrosis pulmonar en la Esclerosis Sistémica Diseminada y la hipertensión pulmonar en la Esclerosis Sistémica localizada).

En un gran número de pacientes **la esclerosis puede estabilizarse durante unos años** y ser lentamente progresiva.

La **supervivencia global suele ser del 80% a los 5 años**. En Asturias, de los 222 enfermos seguidos han fallecido un 16%. Han fallecido, proporcionalmente, más hombres (un 42% de ellos frente a solo un 6% de las mujeres).

En Asturias, en nuestra serie, los fármacos más utilizados fueron los AINE-s (79%), los corticoides (67%, sobre todo en mujeres). A gran distancia se sitúan: la penicilamina, los inmunosupresores, la bomba de protones (todos con un 26%), las prostaciclina (23%) y la ciclofosfamida (12%).

CONCLUSIONES

Estamos ante una enfermedad crónica de causa desconocida, caracterizada por fibrosis difusa, cambios degenerativos y anomalías vasculares en piel (esclerodermia), estructuras articulares y órganos internos (sobre todo esófago, intestino, tiroides, pulmón, corazón y riñón), que tiene gravedad y evolución muy diversas: desde afectación estrictamente cutánea y evolución muy prolongada (a veces décadas) hasta un engrosamiento cutáneo generalizado que progresa muy rápidamente hasta provocar, en ocasiones, un ataque mortal.

Los tratamientos utilizados son sintomáticos y, tiene un éxito relativo. No se conoce ningún tratamiento curativo de la enfermedad.

En Asturias los patrones epidemiológicos se corresponden casi con absoluta precisión a los publicados en distintas series, con misma proporción de sexos, tasas de incidencia, formas de presentación, y resultados de la patología así como evolución de la incidencia (gráfico 4). Se observa en esta enfermedad una marcada mayor representación del sexo femenino.

MÉTODO



Gráfico 1: Síndrome de CREST

Estudio descriptivo de cálculo de presentación clínica, tasas de incidencia de la Esclerosis Sistémicas en el período y medias anuales según el sexo, los grupos etarios y la evolución en el tiempo. La información procede de los registros de actividad hospitalaria del Principado Asturias y de las historias clínicas de cada paciente diagnosticado como caso de esclerosis sistémica residente en Asturias entre 1996-2008.

Tabla 1: Esclerosis sistémica. Proporción de los distintos componentes del Síndrome de CREST. Asturias, 1996- 2008

Crest:	Hombres %	Mujeres %	Total %
Calcinosis	16,7	48,3	39,5
Raynaud	58,3	83,9	76,7
Hipomotilidad esófago	58,3	54,8	55,8
Esclerodactilia	58,3	64,5	62,8
Telangiectasias	41,7	51,6	48,8

Tabla 2: Esclerosis sistémica. Presentación clínica. Asturias, 1996- 2008

Clinica:	Hombres %	Mujeres %	Total %	Viscerales:	Hombres %	Mujeres %	Total %
Clinica General				Disfagia	41,7	45,2	44,2
Fenómeno de Raynaud	83,3	93,5	90,7	Insuficiencia del Cardias	16,7	35,5	30,2
Induración progresiva de piel	25	16,1	18,6	Eosinofilia reñida	33,3	45,2	41,9
Artralgias	75	77,4	76,7	Neumatosi	33,3	9,7	16,3
Rigidez articular	58,3	48,4	51,2	Cardiomiopatia primaria	0	3,2	2,3
Fatiga	33,3	25,8	27,9	Cardiorespiratorio:			
Pérdida de peso	25	9,7	14	Fibrosis pulmonar	58,3	45,2	48,8
Cutáneas:				Pleuritis	8,3	6,4	7
Edemas	58,3	77,4	72,1	Pericarditis	0	3,2	2,3
Edemas en manos	25	54,8	46,5	HT pulmonar	8,3	19,3	16,3
Edemas en antebrazos	0	6,4	4,7	Arritmia cardiaca	8,3	6,4	7
Edemas en cara	0	12,9	9,3	Insuficiencia cardiaca	25	12,9	16,3
Edemas en pies	100	35,5	37,2	Renales:			
Engrosamiento piel	58,3	45,2	48,8	Nefropatia	0	9,7	7
Desaparición de pliegues	16,7	6,4	9,3	HTA maligna	8,3	6,4	4,7
Rostro sin expresión	16,7	19,3	18,6	Insuficiencia Renal	0	9,7	7
Microstomía	33,3	38,7	37,2	Metaplasia Barret	8,3	3,2	4,7
Ausencia surcos peribucales	16,7	3,2	4,7	Sind Sjogren	8,3	19,3	16,3
Atrofia piel	16,7	12,9	14	Sibilancias	16,7	6,4	9,3
Ulceraación	25	38,7	34,9	Musculoesqueléticos:			
Calcificación	16,7	41,9	34,9	Rosca por fricción en rodillas	16,7	12,9	14
Pigmentación	8,3	32,2	25,6	En veñias tendinosas	25	12,9	16,3
				Contractura en flexión MMSS	25	9,7	14
				Úlceras troficas en dedos	58,3	45,2	48,8

Gráfico 2: Esclerosis sistémica. Presentación por sexo. Asturias, 1996- 2008



Gráfico 3: Esclerosis sistémica. Presentación por edad al diagnóstico. Asturias, 1996-2008

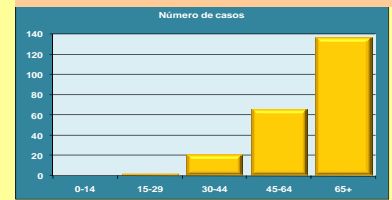


Gráfico 4: Esclerosis sistémica. Presentación por año de primer diagnóstico. Asturias, 1996- 2008

